



Syndrome de Hughes-Stovin : une vascularite rare à potentiel fatal

FATIMA ZAHRA BOUCHAM¹, Service de Médecine interne B, Hôpital Militaire d'instruction Mohamed V, Rabat, MAROC

R.Lemouaden¹, J. Benhammou¹, A.Charef¹, Y.Oualehssine¹, M.Chiguer¹, C.El Aoufir¹, A.Kadiri¹, A.Maaroufi¹, F.Mekouar¹, N.ElOmri¹, M.Jira¹, J.Fatih¹

¹ : Service de Médecine interne B, Hôpital Militaire d'instruction Mohamed V, Rabat, MAROC

Introduction

Le syndrome de Hughes-Stovin (SHS) est une affection rare caractérisée par l'association d'anévrismes des artères pulmonaires (AAP), isolés ou multiples, et d'une maladie thromboembolique veineuse (MTEV). Souvent considéré comme une forme sévère et incomplète de la maladie de Behçet (MB), il se distingue par son évolution potentiellement grave. Nous rapportons trois observations cliniques de SHS, illustrant l'importance d'un diagnostic précoce et d'une prise en charge thérapeutique adaptée.

Observation

Cas 1: Une femme de 28 ans s'est présentée pour une fièvre intermittente et une aggravation d'un œdème des membres inférieurs. L'écho-Doppler a révélé une thrombose des veines iliaques communes s'étendant à la veine cave inférieure. L'échocardiographie a identifié une masse arrondie et hyperéchogène dans le ventricule droit, évoquant soit un myxome, soit un thrombus. Un angio-scanner thoracique a montré un anévrisme de la branche inférieure de l'artère pulmonaire droite, entouré d'opacités en verre dépoli suggérant une vascularite, et a confirmé le diagnostic de thrombus ventriculaire droit (**Fig. 1**). Absence de manifestations cutanées ou oculaires caractéristiques de la MB. La patiente a été traitée par 6 bolus de cyclophosphamide à 1 mois d'intervalle, associés à une compression élastique et à de l'énoxaparine, relayée ensuite par un antivitamine K (acénocoumarol) à dose efficace, sous surveillance médicale. Après 6 mois de traitement, une régression partielle du thrombus intracardiaque a été observée, avec une disparition complète de l'opacité péri-anévrismale et une réduction de la taille de l'anévrisme. Cependant, aucune recanalisation des axes veineux ilio-caves n'a été notée. Une dose de 2 mg/kg/jour d'azathioprine a été initiée en relais des bolus de cyclophosphamide. Les immunosuppresseurs (IS) et les anticoagulants (AC) ont été arrêtés après 2 ans de traitement, sans aggravation ni récurrence de la maladie thromboembolique veineuse. Les bas de compression ont été poursuivis au long cours en raison du développement d'un syndrome post-thrombotique.

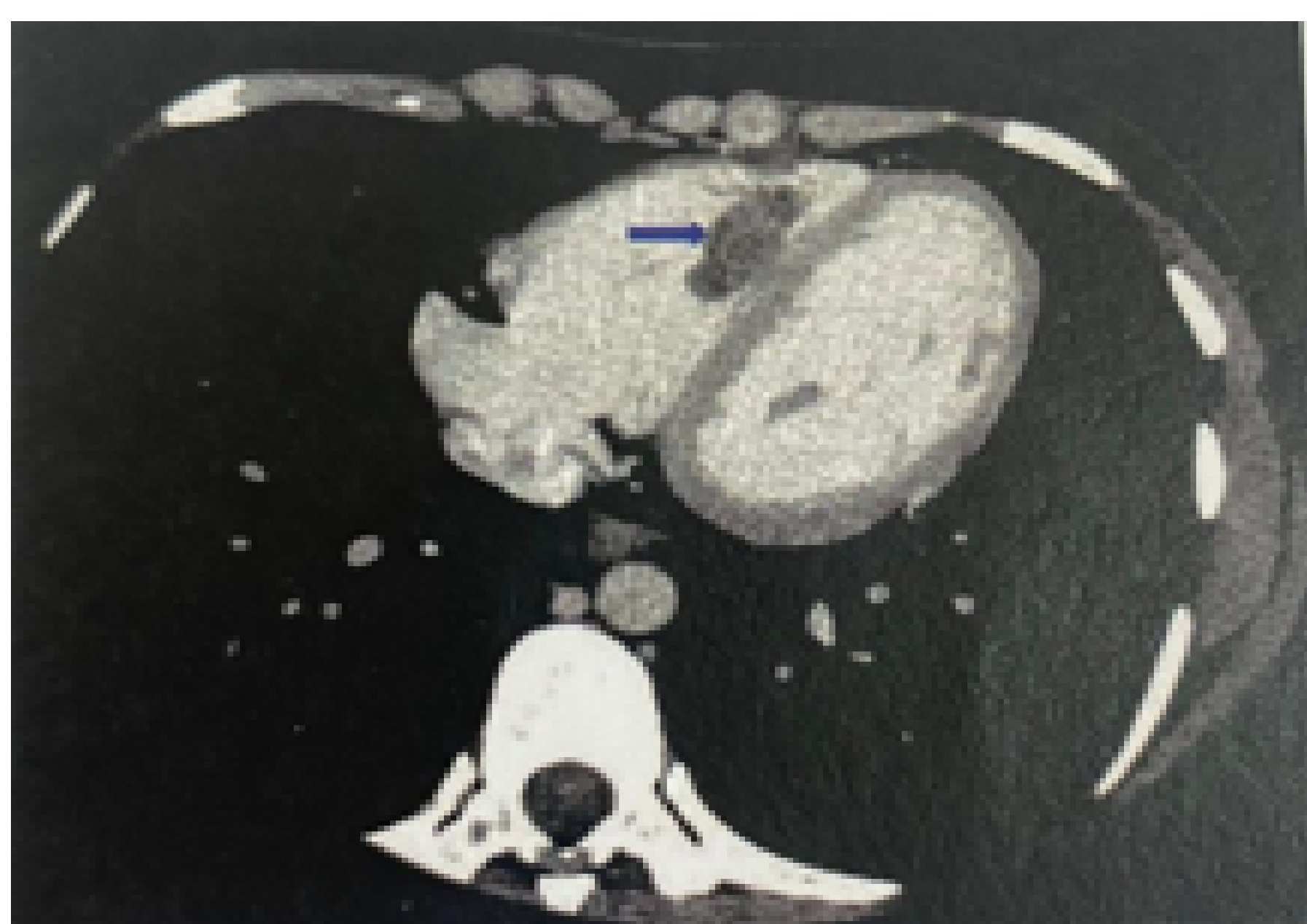


Fig. 1 : Angio-TDM thoracique (coupe axiale) montrant un thrombus ventriculaire droit (flèche).

Cas 2: Un homme de 30 ans sans antécédents médicaux a été admis en 2010 en médecine interne pour une toux et des crachats hémoptoïques évoluant depuis 3 mois. Ces symptômes s'accompagnaient d'épisodes de sueurs nocturnes et d'une perte de poids de 6 kg en 3 mois. À l'examen clinique, le patient était pâle et apyrétique. L'auscultation pulmonaire révélait quelques crépitations dans le champ pulmonaire gauche. L'examen cutanéomuqueux a mis en évidence des ulcérations buccales et génitales douloureuses ainsi que des lésions pustuleuses sur le dos. La radiographie pulmonaire standard a révélé une opacité hilare gauche. L'angio-scanner a montré un anévrisme de l'artère pulmonaire inférieure gauche avec un thrombus mural, un infarctus pulmonaire basal droit et un thrombus auriculaire droit (**Fig. 2**). L'échocardiographie a identifié un thrombus mobile dans l'oreillette droite (**Fig. 3**) et un autre thrombus à la jonction de la veine cave. Un examen ophtalmologique complet (acuité visuelle, lampe à fente, fond d'œil) était normal. Le diagnostic de maladie de Behçet a été confirmé. Le patient a été traité simultanément par 6 bolus de méthylprednisolone et 6 bolus de cyclophosphamide, associés à un traitement anticoagulant (énoxaparine puis antivitamines K) à doses thérapeutiques.

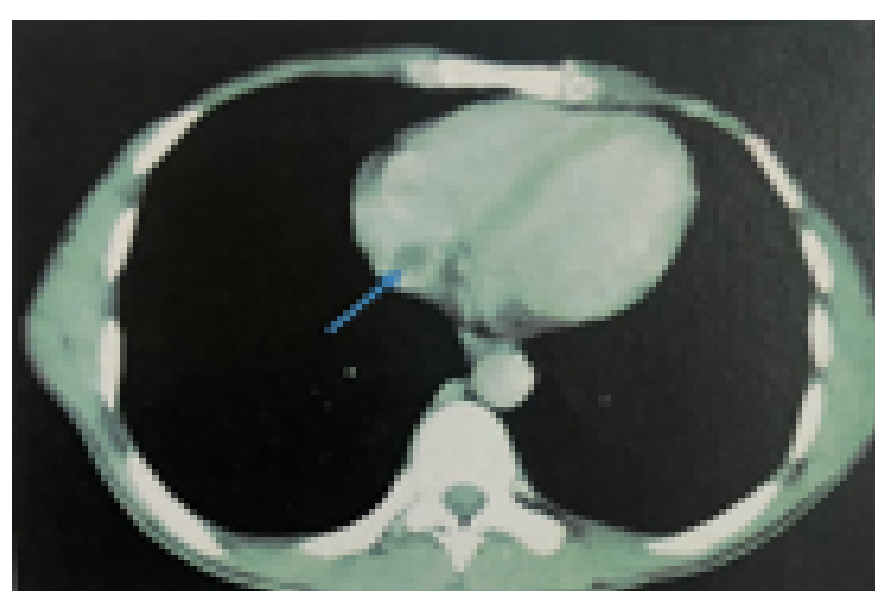


Fig. 2 : Angio-TDM thoracique (fenêtre médiastinale) montrant un thrombus intra-auriculaire droit (flèche)

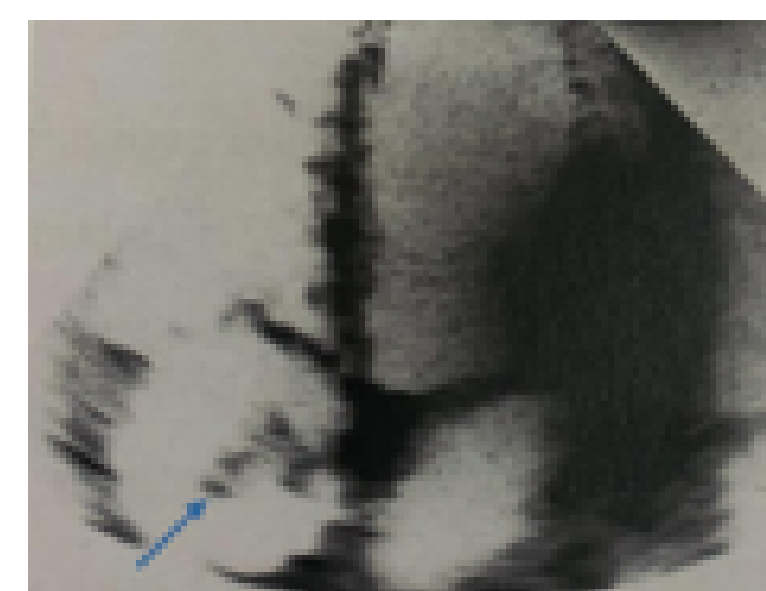


Fig. 3 : Échocardiographie montrant un thrombus mobile dans l'oreillette droite (flèche)

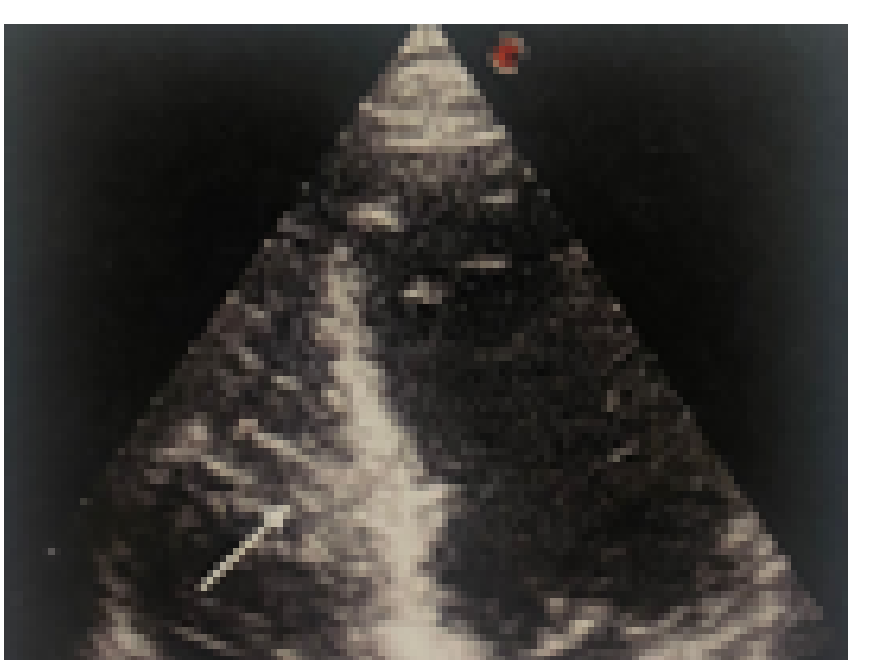


Fig. 4 : Échocardiographie transthoracique montrant une masse dans le ventricule droit (flèche)

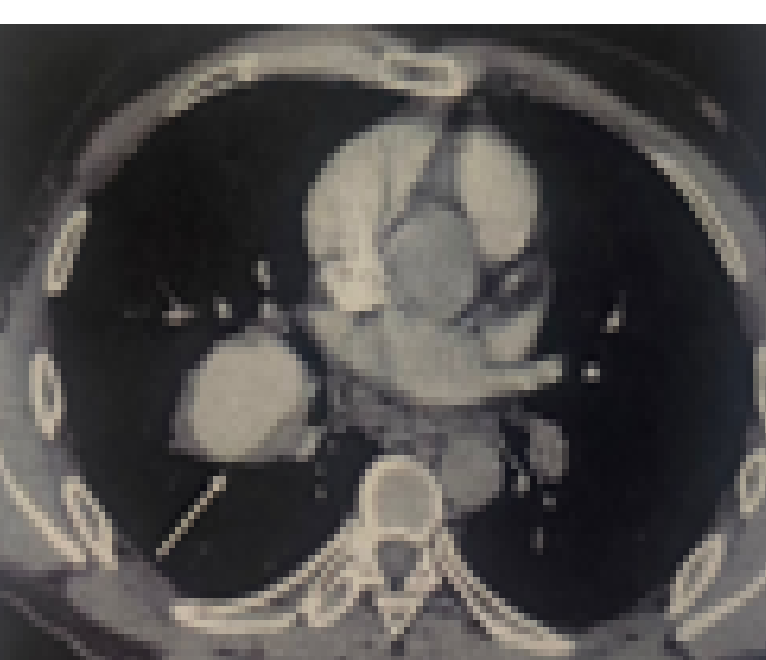


Fig. 5 : Angioscan thoracique montrant un anévrisme de l'artère pulmonaire droite (flèche)

Cas 3: Un homme de 38 ans sans antécédents médicaux notables a été admis en 2020 dans le service de médecine interne via les urgences pour exploration étiologique et prise en charge d'une hémoptysie modérée évoluant depuis 2 mois. L'examen clinique était sans particularité. La radiographie thoracique a révélé une opacité para-hilaire droite. L'échocardiographie a montré une masse hypoéchogène dans le ventricule droit (VD) fixée à la paroi septale, mesurant 38 mm sur 16 mm de diamètre, avec une mobilité limitée, évoquant soit un thrombus, soit un myxome (**Fig. 4**). L'écho-Doppler veineux des membres inférieurs était normal. L'angio-scanner thoracique a mis en évidence un anévrisme de l'artère pulmonaire droite (**Fig. 5**) et a confirmé le diagnostic de thrombus intracardiaque. Le diagnostic de SHS a été posé, en l'absence de manifestations dermatologiques et oculaires suggestives d'une maladie de Behçet, et malgré l'absence de thrombose veineuse profonde. Malgré une surveillance clinique, biologique et radiologique très étroite et une légère diminution de la taille du thrombus intracardiaque, l'évolution a été fatale après 6 mois en raison d'un état de choc secondaire à une hémoptysie foudroyante.

Comparative table:

Analysis of results	Case 1	Case 2	Case 3	Percentage (Ratio)
Age of onset				
< 30 ans	+	-	-	33% (1/3)
30-40 ans	-	+	+	66% (2/3)
Gender				
Male	-	+	+	66% (2/3)
Female	+	-	-	33% (1/3)
Mode of presentation				
-Cough	-	+	-	33% (1/3)
-Hemoptysis	-	+	+	66% (2/3)
-Increased leg swelling	+	-	-	33% (1/3)
Localization AAP				
-Right	+	-	+	66% (2/3)
-Left	-	+	-	33% (1/3)
Location + Extension of MTE				
-Ilio-caval	+	+	-	66% (2/3)
-Right atrium	-	+	-	33% (1/3)
-Right ventricle	+	-	+	66% (2/3)
-Pulmonary embolism	-	+	-	33% (1/3)
Biology				
-CRP				
<25 mg/l	+	+	-	66% (2/3)
25-50 mg/l	-	-	+	33% (1/3)
-HLA B51	+	+	+	100% (3/3)
-Thrombophilia, infectious, immunologic	-	-	-	00%
Therapeutic management				
-Corticosteroids (bolus+VO)	-	+	+	66% (2/3)
-Cyclophosphamide (bolus)	+	+	+	100% (3/3)
-Azathioprine	+	-	-	33% (1/3)
-Anticoagulant (HBPM,AVK)	+	+	+	100% (3/3)
Outcome				
-Favorable (improvement)	+	+	-	66% (2/3)
-Fatal (death)	-	-	+	33% (1/3)

Conclusion:

Le SHS est une maladie rare et potentiellement fatale en cas d'hémoptysie massive et soudaine en l'absence d'un diagnostic et d'un traitement précoces. L'utilisation d'anticoagulants reste controversée.

Références:

- Hughes JP, Stovin PG: Segmental pulmonary artery aneurysms with peripheral venous thrombosis. Br J Dis Chest. 1959, 53: 19-27. 10.1016/S0007-0971(59)80106-6.
- Hughes-Stovin Syndrome ; Umair Khalid , Taimur Saleem , doi: 10.1186/1750-1172-6-15
- Lee J, Noh JW, Hwang JW, Kim H, Ahn JK, Koh EM, Cha HS: Successful cyclophosphamide therapy with complete resolution of pulmonary artery aneurysm in Hughes-Stovin syndrome patient. Clin Rheumatol. 2008, 27: 1455-8. 10.1007/s10067-008-0951-8.